



TITLE:

# リンパ節転移が疑われた多中心性 後腹膜Ganglioneuromaの1例

AUTHOR(S):

石田, 寛明; 岸田, 健; 村岡, 研太郎; 塩井, 康一; 三浦, 猛

---

CITATION:

石田, 寛明 ...[et al]. リンパ節転移が疑われた多中心性後腹膜  
Ganglioneuromaの1例. 泌尿器科紀要 2012, 58(11): 629-632

ISSUE DATE:

2012-11

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/166345>

RIGHT:

許諾条件により本文は2013-12-01に公開

# リンパ節転移が疑われた多中心性後腹膜 Ganglioneuroma の 1 例

石田 寛明, 岸田 健, 村岡研太郎

塩井 康一\*, 三浦 猛

神奈川県立がんセンター泌尿器科

## MULTIFOCAL RETROPERITONEAL GANGLIONEUROMA: A CASE REPORT

Hiroaki ISHIDA, Takeshi KISHIDA, Kentarou MURAOKA,

Kouichi SHIOI and Takeshi MIURA

*The Department of Urology, Kanagawa Cancer Center Hospital*

A 39-year-old woman was referred to our hospital due to left abdominal mass which was incidentally pointed out by computed tomographic (CT) scan. She had no symptoms. Abdominal enhanced CT showed an 85 mm solid mass, which had clustered calcifications and was enhanced weakly. Magnetic resonance imaging showed a relatively well-circumscribed mass 125 mm in maximum diameter, in the left kidney. The left adrenal gland could not be identified. An endocrinological examination was done. In the 24-hour specimen of urine, dopamine and vanillylmandelic acid levels were abnormally high. We surgically removed the tumor, because malignancy including adrenal carcinoma was not completely excluded. An additional 1 cm tumor which mimics lymph node metastasis along the aorta was found during the operation and removed. Postoperative histopathological findings revealed the tumor clearly distinguished from the adrenal gland and was composed of mature nerve fibers and ganglion cells. The other tumor had the same histology without any lymph node tissue. On the basis of this finding, it was diagnosed as multifocal retroperitoneal ganglioneuroma.

(Hinyokika Kiyo 58 : 629-632, 2012)

**Key words :** Ganglioneuroma, Retroperitoneal tumor

### 緒 言

Ganglioneuroma は交感神経組織由来の良性腫瘍であるが、転移例、多発例の報告も存在する。今回われわれは術中所見にてリンパ節転移を疑った後腹膜原発 ganglioneuroma の症例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

### 症 例

患者 : 39歳, 女性

既往歴・家族歴 : 特記事項なし

主訴 : CT 検査による腹部腫瘍

現病歴 : 繰り返す難治性膀胱炎のため近医にて CT 施行したところ、左腎頭側に長径 75 mm 大の腫瘍を指摘された。左副腎腫瘍もしくは後腹膜腫瘍の疑いで当院紹介受診した。

初診時身体所見 : 身長 166 cm, 体重 50 kg, 血圧 120/70, その他特記すべき所見なし。

血算・生化学・腫瘍マーカー : 特に異常なし。

尿検査 : RBC 1 未満/HPF, WBC 50~99/HPF, 細

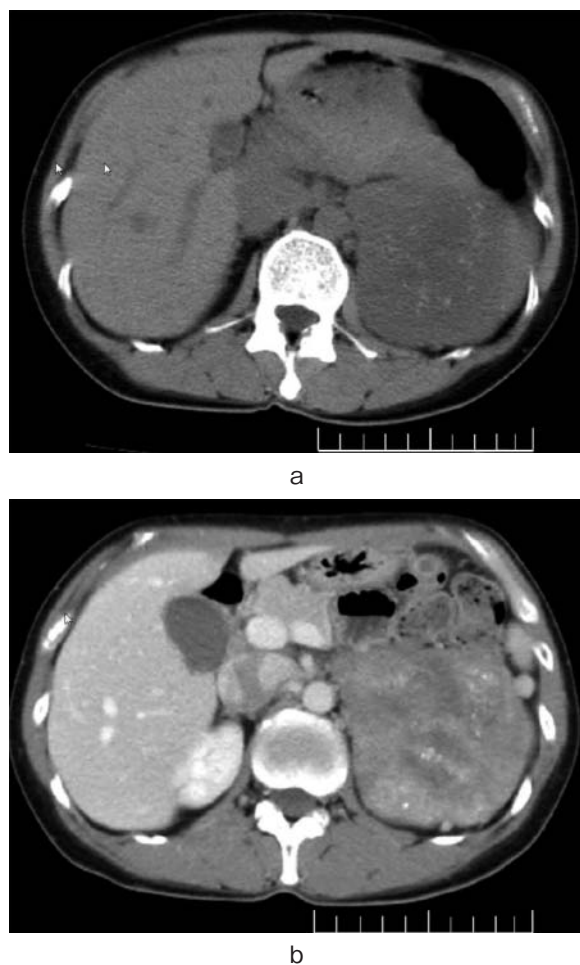
菌 (2+)。

内分泌 : 24時間蓄尿検査にて、ドーパミン 2,846.5  $\mu\text{g/day}$  (365.0~961.5), vanillylmandelic acid (以下 VMA) 15.5 mg/day (1.5~4.3) と異常高値を認めた。その他の内分泌検査は正常であった。

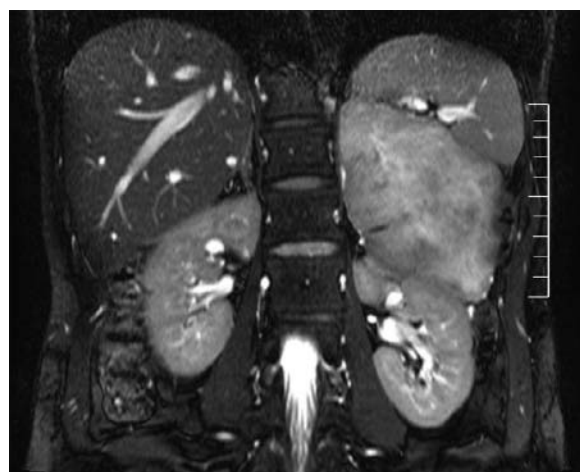
経過 : 当院での造影 CT で、前回 CT から 1 カ月の間に長径が 75 mm (Fig. 1a) から 85 mm (Fig. 1b) へ増大していた。腫瘍は不均一な造影効果を有し、内部には細かい石灰化を認めた。MRI では冠状断にて最大径 125 mm, 周囲を圧排しており、明らかな浸潤傾向は認めず、左副腎は同定できなかった (Fig. 2)。① 1 カ月という短期間での増大傾向, ②最大径 125 mm と非常に大きな腫瘍であること, の 2 点から副腎癌などの悪性後腹膜腫瘍の可能性が否定できず、急速な増大から早期の手術が必要と判断し、アイソトープ検査などを待つことなく初診後 1 カ月で開腹腫瘍摘除術を施行した。

術中所見 : 左側 L 字切開にて開腹。腫瘍と周囲との癒着は軽度であった。頭腹側に圧排される形で正常副腎を確認し、副腎の一部を付着して腫瘍を摘出した。また傍大動脈にリンパ節転移を疑わせる 1 cm 大の腫瘍を認め、摘出した。術中、術後に降圧剤および昇圧

\* 現 : 横須賀共済病院泌尿器科



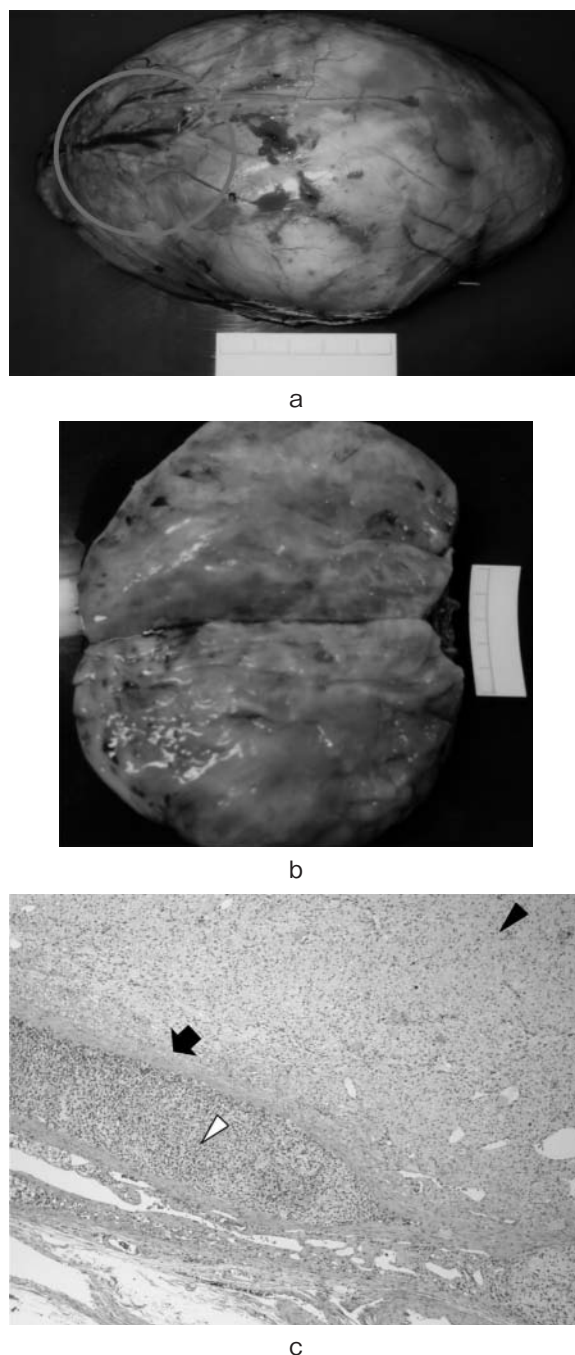
**Fig. 1.** Abdominal CT (a) showed a 75 mm solid mass, which had scattered calcification. One month later, the tumor increased to 85 mm (b), and was enhanced weakly.



**Fig. 2.** MRI (T2WI) showed a relatively well-circumscribed mass 125 mm in maximum diameter in the left kidney. The left adrenal gland could not be identified.

剤を要するような大きな循環動態の変動は認めなかった。

手術時間：3時間10分。

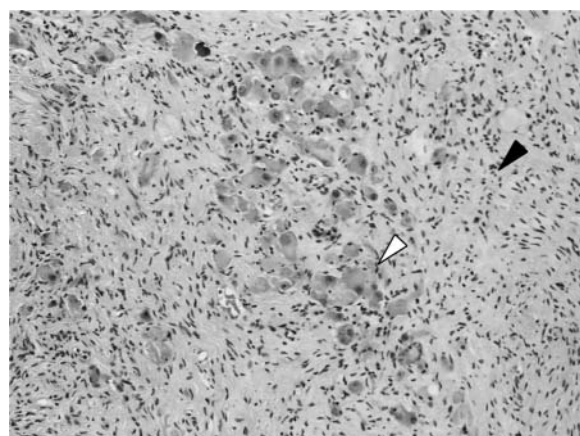


**Fig. 3.** Macroscopic appearance of the tumor. Circle : a portion of adrenal gland (a). Cut surface was yellow-white and homogenous (b). The tumor (▼) was clearly distinguished from the adrenal gland (▽) by the capsule layer (◆) (HE × 40) (c).

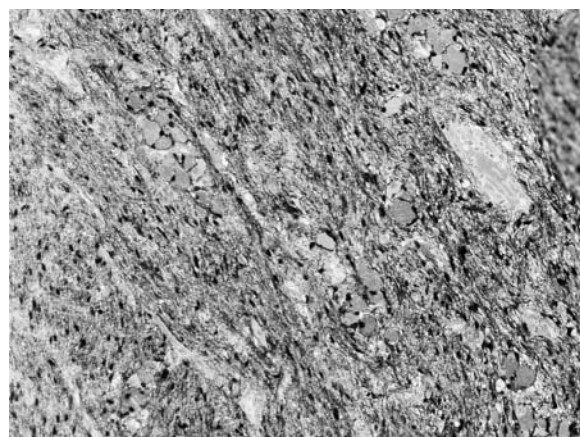
出血量：160 ml.

病理所見：腫瘍は弾性硬、平滑な被膜を有していた (Fig. 3a)。断面は黄白色で均一、出血・壊死巣を認めなかった (Fig. 3b)。顕微鏡的に副腎と腫瘍は明瞭な被膜で隔てられており、副腎外発生であると考えられた (Fig. 3c)。腫瘍内には成熟した神経節細胞が散在しており、間質は紡錘形の細胞で占められていた (Fig. 4)。免疫染色にて神経節細胞、紡錘形細胞とも

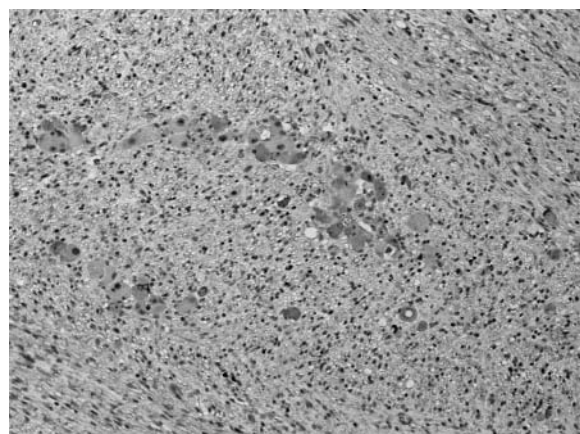




a



b



c

**Fig. 4.** Microscopic findings showed that the tumor was composed of mature nerve fibers (▲) and ganglion cells (△) (HE×100) (a). The specimen was positive for S100 (b) and NSE (c).

にs100 (+), NSE (+)であった。以上より成熟した神経節細胞と神経線維からなる混合性の腫瘍と考えられ、神経節神経腫 (ganglioneuroma) と診断した。術中にリンパ節と考え摘出した腫瘍も、同様の病理所見であり、組織中にリンパ節組織を認めなかったためリンパ節転移ではなく大動脈周囲の神経節から発生したものと考えられた。

術後経過：術後経過順調で術後7日で退院した。尿中ドーパミン (蓄尿) は2,846.5  $\mu\text{g/day}$  から1,303.1  $\mu\text{g/day}$  (正常365.0~961.5) と低下を認めた。術後15カ月経過しているが、画像的に再発の所見を認めていない。

## 考 察

Ganglioneuroma は, neuroblastoma, ganglioneuroblastoma とともに神経芽腫群腫瘍の1つとして分類され、いずれも発生起源は neural crest cell と考えられている。近年, neuroblastoma 症例は、①診断時年齢、②stage、③病理組織、④ MYCN 遺伝子増幅、⑤ DNA index、⑥ TrkA 発現などの因子によって予後良好群と予後不良群に分類され、予後良好群とされる症例の多くは経過観察により分化が進み自然に退縮したり、ganglioneuroblastoma, ganglioneuroma へと分化し良性の経過をたどることが知られるようになった<sup>1)</sup>。以上のことから、現在では、成人の ganglioneuroma 症例は小児期の neuroblastoma が診断されないまま良性に分化していったものが、偶発的に発見されたものであるという考え方がある。本症例では幼少期より存在した neuroblastoma が良性の経過をたどって ganglioneuroma となったものか、成人になって発生したものかは不明であるが、急速な増大を示したことは、何らかの変化が最近になって起きたことを示唆すると思われる。

診断時に複数病変を有する ganglioneuroma の報告もある。藤岡らはリンパ節転移を伴った ganglioneuroma 20例について検討している<sup>2)</sup>。平均年齢が5.5歳とほとんどが小児例である。良性腫瘍であるにも関わらず転移する理由について、藤岡らは neuroblastoma から ganglioneuroma への成熟分化の中間段階である ganglioneuroblastoma が転移し、転移したのち成熟分化して ganglioneuroma となったのではないかと考察している。本症例でもリンパ節転移を疑うような小病変を術中に認めたため摘出したが、病理学的精査にて検体中にリンパ節組織を認めず、すべてが ganglioneuroma であったため、転移ではなく他の神経節から発生した原発病変であると考えた。

また岩田ら<sup>3)</sup>は両側副腎、左腎門部、傍大動脈、縦隔に多発発生した症例を報告している。傍大動脈、縦隔の腫瘍については発生部位の同定が困難であったとしているが、本症例のように神経節から発生したものではないかと考える。つまり多発病変の場合、i) 転移である可能性、ii) 複数の神経節からそれぞれ発生した可能性の両者が考えうるが、その鑑別はしばしば困難であり、それぞれについて経過・予後に違いがあるかどうかは明確にはされていない。

また Kulkarni ら<sup>4)</sup>は後腹膜 ganglioneuroma の術後

11年後に脊髄硬膜外腫瘍として再発した neuroblastoma の1例を報告している。再発の機序として、残存していた ganglioneuroma が脱分化し悪性転化 (malignant transformation) した可能性について考察している。さらに、報告例では腫瘍切除術後も転移再発しているものの報告時点で10年以上生存しており、一般的に予後不良といわれる成人での de novo 発生の neuroblastoma とは悪性度が異なる可能性を指摘している。また ganglioneuroma から MPNST (malignant peripheral nerve sheath tumor) が発生した報告例も散見される。

以上のことを踏まえると、ganglioneuroma は病理学的に良性とはいえ、悪性転化する可能性をもっている腫瘍であるといえる。全身状態・年齢的な問題がなければ、手術により摘出し、腫瘍内に分裂能を有する細胞成分が存在しないか精査する必要があると考える。また本疾患の報告症例のほとんどが摘出症例であり、摘出せず経過観察した場合の悪性転化の可能性は明らかにはなっていない。針生検にて診断がつけば経過観察とする治療方針もあるが、罹患年齢によっては非常に長期のフォローアップを要することとなる。や

はり可能であれば手術による摘出を第一に考えるべきと考え、全身状態不良・高齢などの手術が不適当と考えられる症例のみ経過観察を考慮するのがよいかと考える。また摘出術後のフォローとして、可能性は低い neuroblastoma の再発にも注意が必要であると考え

## 文 献

- 1) 中川温子：神経芽腫群腫瘍—予後良好群と予後不良群の病理—。日小児放線会誌 **25**：3-7, 2009
- 2) 藤岡和美, 佐貫栄一, 田中良明, ほか：リンパ節転移を伴った後腹膜神経節細胞腫の1例。Jpn J Med Imaging **16**：117-127, 1997
- 3) 岩田良子, 森山紀之, 高安賢一, ほか：多発性神経節細胞腫 (ganglioneuroma) の1例。臨放線 **37**：515-518, 1992
- 4) Kulkarni AV, Bilbao JM, Cusimano MD, et al.: Malignant transformation of ganglioneuroma into spinal neuroblastoma in an adult: case report. J Neurosurg **88**：324-327, 1998

(Received on March 5, 2012)

(Accepted on June 29, 2012)